UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1973 N°

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES CALCINOSES

(A PROPOS DE 3 CAS ALGERIENS)

THESE

Pour le Doctorat en MEDECINE

Présentée et Soutenue Publiquement le Juillet 1973

Par

BAIOD AMINA

Membres du Jury

MM.	B. MENTOURI	Professeur de Chirurgie Générale	**Président**
	R. P. LACROIX	Maître de Conférences Agrégé (Pharmacie - Chimie)	**Juges**
	B. M. BEKKAT	Maître de Conférences Agrégé (Chirurgie Infantile)	
	G. TRAÇA	Maître de Conférences Agrégé (Orthopédie)	

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547002_0025

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1973 N°

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES CALCINOSES

(A PROPOS DE 3 CAS ALGERIENS)

THESE

Pour le Doctorat en MEDECINE

Présentée et Soutenue Publiquement le Juillet 1973

Par

BAIOD AMINA

Membres du Jury

MM.	B. MENTOURI	Professeur de Chirurgie Générale	**Président**
	R. P. LACROIX	Maître de Conférences Agrégé (Pharmacie - Chimie)	**Juges**
	B. M. BEKKAT	Maître de Conférences Agrégé (Chirurgie Infantile)	
	G. TRAÇA	Maître de Conférences Agrégé (Orthopédie)	

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des Maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobe et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je dédie cette thèse :

A la mémoire de mes grands parents.

A la mémoire : de mes oncles - Mostefa

- Ali

- Saïd

et de ma tante Khedidja

A mes parents

à qui je dois tout,

en témoignage de ma grande affection.

A mes frères et soeurs,

A mes neveux et nièces

avec toute mon affection.

A mon oncle Tayeb

A ma tante Keltoum

A mes cousins

A mes amis.

A Mr. le Professeur MENTOURI.

Monsieur,

C'est pour nous un immense plaisir de vous voir présider aujourd'hui le jury de notre thèse.

Au cours de notre stage de C.E.S. de chirurgie effectué dans votre service, nous avons pu apprecier vos qualités humaines, autant que votre valeur professionnelle et votre sens de l'organisation.

Malgré vos tâches multiples, vous nous avez accueillie avec bienveillance et guidée dans l'élaboration de ce travail.

Veuillez trouver ici, l'expression de notre profonde reconnaissance et de notre dévouement.

A nos Juges,

A Mr. le Professeur TRACA

- Nous vous devons le sujet de cette thèse, pour la réalisation duquel, vous nous avez consacré une grande partie de votre temps.

- Vous n'avez jamais cessé de nous guider par vos conseils éclairés et nous faire profiter de votre savoir et expérience si riches.

- Soyez assuré de notre attachement et de notre dévouement.

A Mr. le Professeur LACROIX.

- C'est un grand honneur pour nous de vous voir juger cette thèse.

- Vous nous avez accueilli avec bienveillance et avez grandement contribué par vos recherches chimiques à la réalisation de ce travail.

- Soyez assuré de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur BEKKAT,

Nous avons, durant notre stage à la clinique chirurgicale infantile travaillé à vos côtés et avons pu apprécier vos qualités humaines et votre largeur d'esprit.

Nous sommes heureuse de vous compter aujourd'hui parmi nos juges et de vous exprimer notre reconnaissance.

A Mr. le Professeur EL OKBI,

Vous nous avez toujours traitée avec une indulgence toute paternelle.

Votre vie sobre et studieuse, votre culture aux vastes horizons et votre sens de l'humain, ont toujours fait l'objet de notre admiration.

Vos qualités d'opérateur ont décidé de notre orientation chirurgicale, spécialité où vous nous avez guidés pas à pas mes camarades et moi, avec une amabilité toujours égale.

Aussi, vous nous voyez heureuse aujourd'hui de vous exprimer notre profonde gratitude et le témoignage de notre respectueuse et sincère reconnaissance.

A Monsieur le Professeur CHITOUR

A Monsieur le Professeur ABOULOLA

A Monsieur le Professeur LEHTIHET

A Monsieur le Professeur ROCHE

A Monsieur le Professeur ISSAD

nous leur exprimons toute notre reconnaissance pour la bienveillance et la sollicitude qu'ils nous ont toujours témoignée

A mes camarades de promotion.

Au Docteur BELGRADE Aïchouche

A Madame DJEGOUADI Zhor

A Madame Hafid DRIFA

avec toute mon amitié.

A tous ceux qui nous ont aidé aidé à réaliser ce travail et en particulier :

Melle SAID Hafida

Melle TALBI Malika.

INTRODUCTION

Bien qu'observée depuis fort longtemps, puisque Fallope et Ambroise Paré déjà connaissaient " Les Pierres de la Peau", la calcinose demeure assez rare car encore mal connue.

Elle revêt divers aspects cliniques entre lesquels il n'y a pas de cloisons étanches mais dont l'individualité et manifestement évidente et parfaitement établie.

Elle pose de problèmes d'étiopathogénie et de thérapeutique fascinants qui ne sont pas encore élucidés.

Nous n'avons pas la prétention d'apporter la solution à ces problèmes.

Nous souhaitons seulement les soulever en rapportant 3 cas qui nous semblent intéressants dont :

- 2 nous ont été confiés par le Pr. MENTOURI.

- et 1 par le Pr. TRACA

Mais avant, nous ferons un bref rappel sur :

- Les précipitations calciques
- La Calcinose circonscrite
- Et la Calcinose universelle.

Nous nous attarderons un peu plus sur la Calcinose tumorale, beaucoup plus récente et pour cela moins bien connue.

Nous dirons ensuite un mot sur la pathogénie et le traitement.

PRECIPITATION DES SELS DE CALCIUM DANS L'ORGANISME

La précipitation des sels de calcium dans l'organisme est considérée comme physiologique :

1 - dans le tissu ostéoide lors de la croissance des os.

2 - dans la formation des dents.

3 - et dans la réparation osseuse.

A partir d'un certain âge l'existence de dépôts calciques est fréquente au niveau des cartilages costaux, du larynx et de la glande pinéale et peut être considérée comme normale.

En dehors de ces cas, elle est pathologique.

Ce dépôt anormal des sels de calcium dans les tissus a fait l'objet de nombreux travaux et expériences.

Mais si des mécanismes étiopathogéniques précis ont pu être trouvés pour la plupart des calcifications pathologiques, la pathogéni de celles communément appelées " calcinosis " ne dépasse pas encore le stade d'hypothèse.

Une tentative de classification a été faite par WHEELER et Coll. et fut légèrement modifiée par Mc LEAN. Elle nous permet de distinguer plusieurs groupes qui englobent les dépôts anormaux de sels de calcium dans l'organisme :

1 - LES OSSIFICATIONS PATHOLOGIQUES

2 - LES CALCIFICATIONS PATHOLOGIQUES

I - LES OSSIFICATIONS PATHOLOGIQUES :

Dans l'ossification pathologique il y aurait des formations rappelant les structures osseuses normales telles que :

- formations lamellaires,
- formations lacunaires,
- et même une substance très semblable à la moelle osseuse.

Cette ossification peut se voir au niveau du muscle, du rein, des poumons, de la plèvre, du myocarde, des valvules cardiaques et des vaisseaux (aorte). Elle est précédée de calcifications. Un tissu de granulation se forme initialement autour et à l'intérieur des dépôts de calcium où quelques cellules conjonctives se comportant comme des ostéoblastes font leur apparition.

La MYOSITE OSSIFIANTE PROGRESSIVE est la plus commune des ossifications pathologiques.

C'est une affections du système locomoteur survenant à l'âge de la croissance. Elle atteint non seulement les muscles mais aussi les tendons, les fascias, les ligaments et les aponévroses.

Dans 75% des cas elle est associée à des malformations congénitales au niveau des membres telles que :

- clinodactylie de l'auriculaire,
- microdactylie du gros orteil.

C'est le tissu fibreux du fascia qui commence par subir une calcification (il s'agirait d'une fibrosite) qui souvent s'étend aux muscles et tendons.

Elle peut alors progresser à travers les septas inter-musculaires et se développer.

Le premier cas semble être décrit par MUNCHMYER en 1869(1).

On doit classer dans ce groupe certaines calcifications des muscles et tendons, exemples :

- la maladie de PELLEGRINI STIEDA ou calcification para-rotulienne du genou,
- et la calcification du ligament coraco-claviculaire.

II - LES CALCIFICATIONS PATHOLOGIQUES :

Elles sont classées en 3 groupes :

- Calcifications dystrophiques
- Calcifications métastatiques
- Calcinose.

Cette classification n'est cependant pas très nette, chacune de ces parties ayant des frontières imprécises et mal limitées.

A - Les calcifications dystrophiques :

Elles sont les plus fréquentes de toutes les calcifications. Elles seraient dues à une précipitation des sels decalcium au niveau d'une lésion tissulaire locale (tissu nécrotique ou en voie de dégénérescence), sans que des perturbations du métabolisme phopho-calcique soient détectées. Ceci s'expliquerait par le fait que toute agression tissulaire entraine des modifications hostologiques de type inflammatoire caractérisées essentiellement par ladégénérescence du tissu conjonctif et un déséquilibre local du Ph dans le sens d'une alcalinisation.

Dans ce milieu alcalin, le calcium devient plus soluble et sa tendance à la précipitation augmente.

En résumé, il s'agirait d'une modification du rapport phospho-calcique et d'une précipitation des sels de calcium sur la structure dégénérée et devenue anormalement calcafine.

Parmi ces calcifications dystrophiques on peut citer :

1 - Les calcifications des foyers tuberculeux :

Nous rappelons pour mémoire, les expériences de Lavaditi et Li Yau Po qui provoquent la calcification des foyers tuberculeux chez le cobaye par l'administration quotidienne de stérols irradiés.

2 - Les calcifications des tissus thyroïdiens dégénérés.

3 - Les calcifications des tumeurs :

Parmi celles-ci nous citerons :

- a) l'EPITHELIOMA DE MALHERBE :

C'est une tumeur bénigne, assez rare, à localisation unique, siègeant le plus souvent à la face ou au cuir chevelu et qui frappe surtout les sujets jeunes.

- b) LES PSAMMOMES :

Ou tumeurs méningées bénignes sont caractérisées par la présence de petites boules calcaires: les calcospérites.

Elles peuvent également se voir dans la région du dos et seraient en rapport avec la colonne vertébrale.

- c) Cette calcification peut également survenir au cours de l'évolution des kystes épidermiques et sébacés, des lipomes et des fibromes (fibrome de DARIER).

4 - Les calcifications étendues des tissus mous chez le nouveau-né.

5 - La tumeur pierreuse de POIRIER.

6 - Les calcifications vasculaires.

- Calcifications artérielles périphériques de l'artériosclérose.

- Les phlébolithes ou concrétions calcaires siègeant dans la lumière veineuse.

Elles se voient aux membres inférieurs chez les variqueux.

B - LES CALCIFICATIONS METASTATIQUES :

C'est WIRCHOM qui en 1855 leur donna le nom de "METASTASES CALCAIRES ". Ces calcifications sont dues à la précipitation des sels de calcium dans les tissus en principe indemnes et sont provoquées par un excès de calcium dans le sang.

Les causes de l'hypercalcémie étant :

- l'hyperparathyroïdie,
- l'hypervitaminose D,
- la destruction osseuse massive d'origine tumorale.

Ces calcifications sont particulièrement remarquables quand il existe une lésion rénale concomitante.

Elles sont également fréquentes au niveau des poumons, de la média des vaisseaux, et de l'estomac où l'alcalinité suit les sécrétions acides.

De plus, s'il existe parallèlement dans l'organisme un tissu dystrophique ou en voie de dégénérescence, le dépôt calcique se fait plus facilement en ces endroits; on parle toujours dans ces cas de calcifications métastatiques bien qu'un facteur dystrophique soit associé.

Exemples de calcifications métastatiques :

- les calculs secondaires à une néphrite,
- calcifications au cours des myélomatoses multiples,
- calcifications au cours des ostéomyélites et des spondilites
- calcifications au cours des sarcomes.

Habituellement dans ce groupe de calcification les muscles, les fascias et même les tissus sous-cutanés ne sont pas atteints.

C - LES CALCINOSES :

Bien que le terme de calcinose soit parfois utilisé pour désigner tout dépôt anormal de sels de calcium, une révision de la littérature fait apparaître une tendance nette à réserver cette appellation aux dépôts calciques se présentant sous forme de nodules siégeant au niveau de la peau, du tissu sous-cutané et dans les structures profondes. Leur étiologie reste obscure.

Les dépôts de calcium se font en présence de concentration sérologiques normales de calcium, phosphore et phosphatases alcalines.

Cependant on peut trouver dans la littérature quelques cas désignés sous le nom "de calcinoses" et présentant une hypercalcémie (HEIN 1933, HELPER 1952).

Nous nous demandons si de tels cas sont en réalité des calcinoses dans leur concept le plus couramment accepté.

Ainsi, certains auteurs tels que SINARI et LEVY 1952, ayant revus les cas publiés sous le nom de calcinose, ont constaté la confusion qui règne dans ce domaine et ont isolé quelques cas, ne correspondant nullement au concept de calcinose.

En 1934 SCHOLIZ signale 4 cas appelés à tort calcinose et HAMILTON en 1951 attire l'attention sur 5 cas de BURNE et Coll. décrits sous le nom de "calcinose généralisée" et qui doivent être classés sans aucune difficulté parmi les calcifications métastatiques.

La plupart des auteurs sont unanimes quant à l'absence de sels de calcium dans les organes au cours de la calcinose.

Mc LEAN, 1955, n'a retrouvé aucun cas dans la littérature.

Cependant, certains auteurs comme STARKE 1950 les ont trouvés à l'autopsie, un cas de calcinosis Universalis, forme généralisée a été décrit (SINARI et LEVY 1962) avec constatation autopsique.

Son association avec l'amyloïdose peut être une justification bien que ces auteurs précisent la totale indépendance entre les dépôts de calcium et ceux de la substance amyloïde.

La plus ancienne description de Calcinose semble être celle de HOLLANDER en 1654 avec la publication d'un cas, et en 1878 celle de WEBER plus typique avec des calcifications sous-cutanées associées à une sclérodermie.

C'est cependant TEISSIER qui en 1887 fait le premier l'étude détaillée et donne les premières indications précises.

En 1907 S. REINES rapporte un cas sous le nom de "Petrificatio Cutis Circonscripta" (Archf derm und syph).

En 1909, KRAUSE et TRAPPE en ALLEMAGNE introduisent le terme de "Calcinosis Universalis Interstitialis" et en font la description.

En 1910 en FRANCE,THIEBERGE et WEISSENBK associent Calcinose Circonscripta et sclérodermie et décrivent le syndrome qui porte leur nom.

VERSE en 1912 reprend le terme de "Calcinosis Universalis" à propos d'un cas où les calcifications existent non seulement au niveau de la peau mais aussi dans les structures profondes.

La mérite appartient à STEINITZ de Berlin qui en 1931 dans un travail remarquable a fait une révision de 249 publications et a'établi d'une façon irréfutable deux groupes précis de calcinosis actuellement acceptés par tous :

- LA CALCINOSE CIRCONSCRIPTA :

connue également sous le nom de "Pseudo-goutte" ou "Goutte calcareuse" -(STEINITZ a réuni 71 cas).

- LA CALCINOSE UNIVERSALIS:

encore appelée calcinose généralisée ou diffuse (STEINITZ a colligé 34 cas).

En 1936 ROTHSTEIN et WELT font une nouvelle révision et confirment les deux groupes de calcinose établis par STEINITZ.

Ils publient par ailleurs 3 cas infantiles de calcinose universelle.

Actuellement ces deux types de calcinoses sont acceptés par tous les auteurs.

Toutefois le 10 Juin 1942, à la 83 session d'AMERICAN MEDICAL ATLANTIC CITY INCLAN et COLL (cuba) présentent 3 cas d'une forme spéciale de Calcinose et proposent sous nom de "CALCINOSE TUMORALE" de la placer en troisième position à côté des calcinoses circonscripta et universelle.

A partir de cette date il y a ceux qui acceptent ce troisième type de calcinose et ceux qui le refusent et affirment que la Calcinose tumorale est une variété particulière de la calcinose universelle.

Avant la publication d'INCLAN, on doit signaler les études et les recherches faites en ALLEMAGNE 1935 par TEUTSCHLEANDER (Heidelberg-Mannhein) à propos d'une forme spéciale de dépôts massifs de calcium siégeant au niveau des grandes articulations.

En se basant sur l'examen clinique de plusieurs cas, sur les recherches histologiques (BATZ 1942) et chimiques (ANDREAS 1949), TEUTSCHLEANDER présente cette affection qu'il a appelé "LIPOGRANULOMATOSE" comme une variété spéciale de calcinosis universalis et en fait la description complète en 1949.

La discution reste aujourd'hui très animée entre les partisans de TEUTSCHLEANDER et ceux d'INCLAN qui considère la Lipocalcinogranulomatose comme un troisième groupe de calcinose.

Parmi les partisans d'INCLAN on peut citer :

- GHORMLEY, TANNER, BARTON et REEVES aux ETATS UNIS.
- FONTAINE et COLL en FRANCE.
- PALMER en Rhodésie du Sud.

D'autres comme SUNDERMAN suggèrent de considérer les calcinoses comme étant une seule et même maladie à des stades différents ; Mais la plupart des auteurs repoussent cette idée.

La tendance actuelle étant de considérer la lipocalcinogranulomatose comme une entité clinique indépendante (Volta 1954, APAK 1958, BAZEX 1962) ; Il reste à savoir si celle-ci et la calcinose tumorale sont une même entité clinique et histopathogénique.

CAS DECRITS SOUS LE NOM DE CALCINOSE TUMORALE :

INCLAN	1943	3 cas
GHORMLEY	1943	3 cas
THOMSON et TANNER	1949	3 cas
FONTAINE et COLL	1952	1 cas
COLE	1953	1 cas
PALMER	1958	2 cas
BARTON et REEVES	1961	3 cas

INCLAN, GESCHICKTER et LEWIS étudiant les tumeurs de la synoviale ont décrit un cas dont les caractéristiques histopathogéniques étaient identiques au sien (une pareille description a été faite par ADRIAN comme ayant été présenté par MILIAN et NEVEU).

Trois autres cas chez les membres d'une même famille ont été publiés en 1898 dans le "Journal Français de Pathologie".

Sous le nom de lipocalcinogranulomatose il y a a peu prés le même nombre de cas.

La plus récente révision est celle d'APAK.

Réunis par APAK ..... 1958 ..... 15 cas

ANNAMUNTHODO ..... 1960 ..... 1 cas

BAZEX ..... 1962 ..... 1 cas

LA CALCINOSE se diviserait en trois groupes :

- 1 - Calcinose circonscripta.
- 2 - Calcinose universelle.
- 3 - Calcinose tumorale.

LA CALCINOSE CIRCONSCRIPTA

-:-:-:-:-:-:-:-

Il semble qu'elle a été décrite pour la première fois par Reines en 1907 sous le nom de "PUTRIFICAS CUTIS CIRCONSCRIPTA".

Appelée encore "PSEUDO GOUTTE" ou "GOUTTE CALCAREUSE", elle est la plus fréquente de toutes les calcinoses :

INGRAM a colligé 150 cas publiés et STEINITZ 105 dont

- 71 cas de calcinose circonscripta.
- et 34 cas de calcinose universelle.

Elle serait plus fréquente dans le sexe féminin et s'observe le plus souvent chez la femme d'âge moyen.

Quelques auteurs l'associent à la première lactation et aux avortements (DAVIS et MOE 1959).

D'autres à la menopause (FONTAINE et COLL, THOMSON et TANNER).

Elle est toujours précédée de troubles vasculaires type RAYNAUD.

Elle se manifeste par des dépôts multiples de calcium sous la forme de petits nodules siégeant dans :

- Le tissu cellulaire.
- Le tissu sous-cutané.
- Sous le fascia superfiscialis.
- L'extension au tissu conjonctif profond est rare.

De consistance ferme ou dure leur grandeur varie autour de celle d'une tête d'épingle.

D'autrefois plus petits, ils sont visibles seulement à la radiographie avec l'aspect classique "en décharge de plomb".

Les lieux d'élection de ces dépôts calciques qui peuvent être symétriques sont :

- les petites articulations des doigts et surtout les gaines des tendons fléchisseurs des phalanges distales,
- la région olécranienne,
- la région patellaire.

Ils peuvent augmenter de volume et devenir de plus en plus superficiels montrant par transparence leur couleur blanchâtre qui leur a voulu le nom de " goutte calcaire ".

Ils sont en général indolores. La gêne qui peut exister est purement mécanique.

La calcinose circonscripta est d'évolution lente et reste toujours superficielle.

Les nodules peuvent s'ulcérer, évacuer par les fistules un liquide crayeux puis se cicatriser.

Les ulcérations se compliquent rarement d'infection et le pronostic de la calcinose circonscripta peut être considéré comme béni

A L'EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE on observe :

- des concrétions calcaires infiltrant un tissu conjonctif d'aspect oedémateux;
- parfois ces cristaux se trouvent uniquement au niveau des cellules adipeuses vides;
- un abondant tissu fibreux peut se voir dans les petits vaisseaux qui peuvent être complétement oblitérés;
- dans les phases les plus avancées de l'évolution on trouve un tissu fibreux infiltré de sels de calcium et remplaçant toute l'adiposité qui disparait pratiquement (LUTZ).

Il n'existe pas de cellule géante ni d'ossification.

- LA CALCINOSE UNIVERSELLE -

Plus rare que la calcinosis circonscripta, elle est encore appelée calcinose interstitielle, diffuse ou généralisée.

Elle a été bien étudiée par VERSE qui a présenté un cas en 1912. ATKINSON et WEBER ont colligé 78 cas.

Elle se rencontre surtout chez les personnes jeunes sans distinction de sexe.

Une tendance familiale est souvent signalée.

Le début peut être aigu marqué par :

- soit un état fébrile suivi de faiblesse musculaire,
- soit des gonflements et douleurs articulaires avec des rémissions plus ou moins longues suivant les cas.

Un syndrome sclérodermique est souvent retrouvé puis viennent les calcifications. Celles-ci peuvent exister sous forme de nodules dans le tissu conjonctif sous-cutané profond ou sous forme de plaques calcaires plus importantes infiltrant le tissu conjonctif autour des tendons, des articulations et des muscles. Ceci explique l'atrophie et les troubles fonctionnels décrits.

Les calcifications peuvent se voir au niveau de tout le corps avec prédominance pour les grandes articulations : épaule, coude, hanch genou et dans les régions de l'aisselle et des fesses.

La peau qui recouvre ces calcifications peut s'ulcérer, se fistuliser, laissant écouler un liquide blanchâtre et crayeux.

L'infection de ces fistules est la complication la plus fréquente.

- L'évolution se fait exceptionnellement vers la guérison.

- Dans la plupart des cas, le malade présente des contractures et une atrophie musculaire qui en font un grabataire.

- La mort survient à plus en moins longue échéance dans un tableau de cachexie. Elle peut être précipitée par des complications infectieuses broncho-pulmonaires ou digestives.

- EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

D'après MASSE et SINARI l'examen histologique montre un abondant tissu fibreux et adipeux.

Les fibres musculaires sont altérées et dissociées par une sclérose interstitielle.

On signale la présence de sels de calcium sous différentes formes :

- Fines granulations intra-cellulaires.
- Petits blocs occupant toute la cellule et les interstices au niveau du tissu fibreux et des fibres musculaires.

Il n'y a pas de réaction lymphocitaire ou macrophagique.

Il n'y a pas de nécrose.

ASSOCIATION DES CALCINOSES CIRCONSCRIPTA ET UNIVERSELLES AUX MALADIES DU COLLAGENE

En 1952 WHELER et COLL font remarquer après une révision des cas publiés. L'association fréquente des calcinoses avec les maladies du collagène.

ATKINSON, PARKES et WEBER affirment que cette association se trouve dans :

- 40% des cas de calcinose circonscripta.
- 32% des cas de calcinose universelle.

La maladie systémique qui serait retrouvée dans 83% au cours des calcinoses est d'habitude une sclérodermie ou une dermatomyosite.

D'après WHELER, alors que l'association des calcinoses avec la sclérodermie est de pronostic bénin, celle avec la dermatomyosite donne 15% de mortalité, dans les trois ans.

LANGEMED pense que calcinosis, sclérodermie, dermatomyosite et myosite fibreuse sont des manifestations de la même maladie.

Ce problème de la délimitation des calcinosis avec la sclérodermie et la dermatomyosite en particulier et les collagénoses en général, existe entre les deux calcinosis elles mêmes.

Par ailleurs, certaines observations où des cas de calcinoses circonscripta ont évolué vers la calcinose universelle montrent la fragilité de cette division.

L'association avec l'amyloïdose est rare. SINARI et LEVY ont publié un cas où l'autopsie a révélé l'existence d'une calcinose universelle et d'une amyloidose généralisée.

LA LIPO-CALCINO-GRANULOMATOSE DE TEUTSCHLAENDER :

En 1935 TEUTSCHLAENDER (HEIDELBERG ALLEMAGNE) était le premier pour citer le cas d'une fille âgée de 2 ans qui présentait de façon symétrique aux angles inférieurs des omoplates des formations nodulaires.

Quelques mois après apparurent au niveau des coudes les mêmes formations calcaires. TEUTSCHLAENDER a d'abord pensé à une sarcomatose; Puis devant l'évolution bénigne de la maladie il discuta la possibilité d'une "MYOPATHIE OSTEOPLASTIQUE DES MUSCLES".

En 1949, se basant sur ce cas et 5 autres semblables trouvés dans la littérature, il décrit l'image d'une nouvelle affection " LA LIPO-CALCINO-GRANULOMATOSES" qu'il considére comme une variété spéciale de Calcinose universelle.

Elle tire son individualité de l'association de 3 syndromes clinique et histochimique.

Ainsi sur le plan histopathologique :

- Il se formerait tout d'abord un dépôt de cholestérine au niveau des muscles, des tendons et du périoste surtout à proximité des grandes articulations.

- Dans un deuxième stade il se produirait une calcification de ces foyers suivie de nécrose tissulaire (surtout du tissu adipeux avec réaction granulomateuse.

- En 1941 SOMMER et TRESS parlent d'un cas de HOCHE.

- BEDETTI en 1946, COSTHUIZEN et COLL en 1950 et HELPER en 1952 ajoutent chacun un cas à la série de TEUTSCHLAENDER.

Une trés intéressante révision réunissant 15 cas dont 13 dans la littérature allemande a été faite par APAK en 1958.

En 1954 VOLTA relève une dizaine de cas dans la littérature italienne sous l'étiquette de "BURSITE LIPOCALCINOGRANULOMATEUSE".

Dans la littérature brésiliennesont trouvés aussi quelques cas sous le nom de "TUMEUR CALCIFIEE des bourses synoviales".

Tous les auteurs, en connaissance des travaux de TEUTSCHLAENDER et d'INCLAN sont d'accord quant à la ressemblance frappante qui existe entre ces 2 groupes de maladies décrits par ces auteurs.

Leur doute à savoir si ces deux affections constituent une seule et unique maladie réside essentiellement dans le fait de l'existence de tissu nécrotique observé dans la lipocalcinogranulomatose et son absence dans la calcinose tumorale.

- LA CALCINOSE TUMORALE

Sous le titre de calcinose tumorale, on trouve dans la bibliographie mondiale, la description d'une affection à qui les caractères cliniques radiologiques, et histochimiques confèrent une individualité et une originalité particulière.

Cette entité clinique est décrite comme constituant un 3ème groupe de calcinosis indépendant des 2 autres groupes (calcinoses circonscripta et universalis).

A - Caractéristiques cliniques :

C'est une affection qui survient chez les sujets jeunes des 2 sexes, mais peut se voir à l'âge mûr (après la trentaine).

La pathogénie est encore au stade des hypothèses :

-- Certains évoquent un trouble humoral : (trouble du métabolisme du calcium, du phosphore, perturbation du PH sanguin, hyperparathyroidie etc..).

-- D'autres accusent plutôt des facteurs locaux et tout particulièrement les traumatismes répétés au niveau d'une même région.

Un caractère hériditaire et racial ont été soupçonnés :

- INCLAN en 1943 décrit la maladie chez 3 sujets noirs.
- BEDETTI en 1946 et HALPER en 1952 en rapportent 3 autres.
- TRACA, HENNEBERT et MAZABRAUD en 1965 ajoutent 1 cas chez un enfant toujours de race noire.

Elle se caractérise par l'apparition de "Tumeurs" calcaires d'évolution progressive pouvant atteindre le volume d'un poing à celui d'une tête de nouveau-né.

Elles ont des formes irrégulières. Leur consistance est variable : tantôt ferme et tantôt d'une dureté pierreuse, ce qui leur a valu le nom de "pierres de la peau" par PROFICHET.

Elles sont indolentes.

La peau qui les recouvre est en général peu modifiée. Ce n'est qu'à stade avancé qu'elle s'amincit du fait de la compression, se fistulise laissant échapper un liquide crayeux et de petites pierres puis se cicatrise. Ces tumeurs semblent avoir leur origine dans les bourses séreuses, et dans le tissu péri tendineux ou péri articulaire.

Leur localisation les plus fréquentes sont :

- L'épaule.
- Les coudes (région postérieure).
- Les cuisses et les fesses.

puis - Les genoux et les pieds.

Elles ont parfois une disposition symétrique.

Il n'existe pas de limitation de la mobilité des articulations proches ; Cependant, lorsque la tumeur atteint un certain volume, elle peut déterminer une gêne purement mécanique aux mouvements.

- CARACTERISTIQUES RADIOLOGIQUES :

Les dépôts calciques apparaissent à la radio sous forme d'opacités disséminées au voisinage de l'articulation intéressée.

De diamètre variable allant de quelques millimètres à 20cm. ils sont ronds, ovales ou de contours polycycliques.

Ces éléments sont groupés en grappes séparées par des espaces radio transparent, qui donnent un aspect multiloculaire et laissent deviner des septas fibreux séparant les blocs calcaires.

Au niveau des opacités importantes, les limites osseuses peuvent être imperceptibles bien qu'il n'existe aucune anomalie osseuse.

C - ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

1 - Anatomie mocroscopique:

L'aspect per-opératoire est celui d'une tumeur ferme ou dur lobulée, constituée de poches de tissu fibreux séparant des masses calcaires d'aspect grumuleux très friables.

Le siège des tumeurs paraît être les bourses séreuses du triceps, trochantériennes, pré-rotuliennes et de LEWIS, mais elles peuvent s'étendre au delà.

Bien que superficiellement existe un plan de clivage en profondeur la masse tumorale est souvent adhérente aux muscles, entourant parfois troncs nerveux et tendons.

Elle n'est pas encapsulée et ses limites sont imprécises. A la coupe elle donne une sensation sablonneuse.

L'incision des masses laisse voir une structure multiloculaire ; Les poches contiennent :

- soit un liquide blanc laiteux tenant en suspension des cristaux de calcaires,
- soit une matière pâteuse, mucoïde.

A la périphérie les parois de ces poches ou cavité présentent un tissu fibreux calcifié, dur d'aspect granuleux.

Les tissus environnants sont plus ou moins infiltrés de sel de calcium.

Parfois existe une réaction inflammatoire.

2 - Examen microscopique :

Cet examen montre l'existence de multiples foyers de dépôts calcaires séparés par d'épaisses bandes d'un tissu fibreux, trabéculaire.

Un coupe pratiquée sur les parois fibreuses des poches montre une abondance de cellules géantes multinucléaires, de macrophages, une subtance lipoïde et des inclusions calcaires. A la périphérie on peut observer des histiocytes chargée d'une substance lipoïde.

Autour des vaisseaux il y a des infiltrats lymphocitaires.

On voit encore des cellules spumeuses identiques à celles qu'on voit dans les xantomes. Ces "FOAMY PLASM CELLS" sont assez réguliers dans les descriptions que nous avons consultées.

Un matériel nécrotique a été observé dans la plupart des cas publiés sous l'étiquette de lipocalcinogranulomatose. Par contre, la plupart des examens histopathologiques des cas publiés sous le titre de calcinose tumorale, ne font pas mention de cette nécrose mais signalent l'existence de fibres en dégénérescence.

En résumé, il y a :

1 - Des dépôts calcaires soutenus par des travées fibreuses.
2 - Une lipidose.
3 - Une réaction granulomateuse.
4 - Une dégénérescence tissulaire.

D - Les examens de Laboratoire :

1 - Examen bactériologique :

L'examen direct ne montre ni cellules, ni germes, ni parasites. Les cultures y compris le LOWENSTEIN sont négatives. L'inoculation au cobaye est également négative.

Il s'agit donc d'un liquide stérile.

2 - Examen chimique:

Le même liquide de ponction donne à l'analyse chimique les résultats suivants :

- 86% de phosphates de calcium.
- 13% de carbonate de calcium.

SCHINGER affirme que les sels de calcium sont toujours dans les proportions que dans l'os normal.

- D I A G N O S T I C D I F F E R E N C I E L -

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

L'aspect de la calcinose tumorale est caractéristique et ne peut être confondu avec les formes typiques de calcinosie circonscripta et universelle.

Le diagnostic se posera surtout avec :

1 - Les cas atypiques de calcinose universelle et tous les intermédiaires :

"MOORE et CLARKE" ont présenté un cas de calcinose universelle où se trouvaient réunis les aspects radiologiques des trois calcinoses.

Bien que les images radiologiques de chacune des calcinoses soient typiques, les erreurs sont possibles.

2 - AVEC LA MYOSITE OSSIFIANTE :

Celle-ci est souvent associée à des malformations congénitales. De plus, sa structure radiologique ressemble davantage à la structure osseuse.

3 - Les variétés atypiques et exubérantes de goutte urique peuvent faire errer le diagnostic, mais les examens biochimiques résoudront facilement le problème et rétabliront le diagnostic.

4 - ELIMINER :

a - Les calcifications dystrophiques.

b - Les calcifications métastatique.

c - Certaines tumeurs des parties molles telles que :

- Lipomes, kystes sébacés calcifiés et certains épithéliomas calcifiés.

Mais là encore les examens histopathologiques et radiologiques sont catégoriques.

DONC, POUR NOUS RESUMER :

Le véritable diagnostic se pose avec quelques variétés de calcinose universelle où seulement un examen clinique approfondi et des examens radiologiques et histopathologiques peuvent trancher.

Notons que les seules entités cliniques décrites qui peuvent donner des dépôts de calcium assez volumineux sont :

- L'hypervitaminose D
- Et le syndrome des buveurs de lait

(MILK Drink's syndrome)

BARTON et REEVES

Là aussi, une anamnèse soignée, une calcémie et une phosphorémie élevées peuvent éclairer le cas.

Le Diagnostic est beaucoup plus facile quand il existe des calcifications viscérales si fréquentes dans ces cas.

CONSIDERATIONS ETIOPATHOGENIQUES

L'étiopathogénie de la calcinose reste inconnue.

Après une petite révision de la littérature, nous avons constaté que la plupart des auteurs parlaient avec assiduité d'une dystrophie primitive du tissu conjonctif.

L'origine inflammatoire de la maladie est écartée, car ni la clinique, ni les constatations anatomopathologiques ni les recherches bactériologiques ne sont en sa faveur.

Pour TEUTSCHLAENDER, il s'agirait d'un dépôt de cholestérine dans les bourses séreuses, les muscles et les tendons. Dans un 2e temps, ces dépôts se nécroseraient et se calcifieraient.

La présence de cholesterol local a été prouvé microscopiquement par BATZ en 1942, chimiquement par ANDREAS en 1949 et par APAK dans 3 cas après analyse des nodosités.

Devant ces constatations, ANDREAS a classé cette affection parmi les maladies de stockage (dyslipoidoses).

Mais dans les lipoidoses, on n'observe jamais de calcifications.

D'autre part, les altérations chimiques dans le sens de l'yper-cholestérolémie sont rares.

Pour 11 cas décrits par APAK, le cholestérol sanguin est élevé dans 4 cas seulement dont 2 adultes avec comme cause possible une artérioclérose.

Pour FONTAINE et COLL, la dystrophie primitive du tissu conjonctif pourrait aussi se concevoir sous la forme d'une nécrose localisée et

disséminée du tissu conjonctif analogue à ce qui se passe dans la bursite sous-deltoïdienne calcifiée.

Se basant sur le fait qu'il a trouvé des masses calcifiées au niveau des bourses séreuses, TEUTSCHLAENDER émet l'ypothèse de l'anomalie constitutionnelle de ces dernières et prétend que la maladie commence à ce niveau.

Mais cette hypothèse est rejetée par les auteurs pour qui l'affection débuterait dans les muscles ou encore dans le tissu adipeux.

Nous insisterons un peu plus sur les facteurs locaux dont certains ont une influence indéniable.

1 - Les traumatismes et les frottements répétés sont retrouvés avec fréquence. Les lieux d'élection des calcifications correspondent en général aux zones les plus exposées.

Ainsi, pour ne citer que 2 cas :

a - Dans la 4ème observation de MILIAN et NEVEU, il d'une blanchisseuse qui lavait le linge agenouillée dans un baquet ; C'est au devant des 2 rôtules que sont apparues les calcifications.

b - Dans le cas de Duret, la tumeur du coude droit s'est développée 5 mois après une chute dans les escaliers au point du traumatisme.

2 - Perturbations chimiques locales :

a - perturbation du PH dans le sens d'une alcalinisation favorisant la précipitation des sels de calcium.

b - augmentation du cholestérol local, lequel sous l'action des rayons ultra violets détermine une hypervitaminose D endogene responsable de la précipitation

des sels de calcium (WILSON, WEISSENBACH, SINARI et LEVY).

c - D MOGGI (riv, dicl red, nov. 1931) dans un cas attribue la calcification à une cholesterineexcessive, résultant de l'exposition prolongée au soleil.

d - Il faut encore signaler "L'ANTI STIFNESS FACTOR". C'est une vitamine de formule identique à celle du calciferol (vit. D 2) liposoluble et anti raideur qui se trouve dans les végétaux.

Elle agirait sur la régularisation du phosphore intracellulaire. Sa carence vérifiée chez le cobaye déterminerait la précipitation du calcium.

Peut être joue-t'elle un rôle dans les calcinoses ?

Enfin l'existence de quelques formes apparemment primitives et à localisations multiples, a suggéré à quelques auteurs (LENG, LEVY et COLL) l'idée d'une maladie de système et plus exactement une maladie du collagène.

Les calcinoses seraient donc des collagénoses et ne représenteraient qu'une modalité réactionnelle de la substance fondamentale dont la dépolymérisation donnerait naissance à des muccopolyssacharides dont l'haptoglobine.

MASSE et COLL pensent que l'augmentation des alpha 1 et des alpha 2 glucoprotéines, parfois observée dans les calcinoses n'est que le reflet de la libération de l'haptoglobine qui se trouve dans la fraction des alpha 2 du glucidogramme.

Mais alors qu'elle serait la cause initiale qui déterminerait la réaction de la substance fondamentale ?

MASSE et COLL, YARDUMIAN et KLEINNERMAN émettant l'hypothèse

d'une lésion initiale des parois capillaires entrainant une anoxie chronique susceptible, d'être la cause d'une dégénérescence ultérieure du tissu conjonctif.

A l'opposé de la calcinose tumorale, les calcinoses circonscripta et universelle semblent avoir pour cause un trouble humoral général.

De nombreuses hypothèses furent émises dont :

1 - Un trouble du métabolisme du calcium et du phosphore. Mais, à part quelques exceptions, le bilan phosphocalcique habituel est normal.

Cependant, FONTAINE et Coll. ont mis au point une technique permettant de déceler des troubles discrèts du métabolisme du calcium.

Cette technique consiste à soumettre le malade à un régime pauvre en calcium pendant 5 jours après quoi il procède à des examens du calcium dans le sang, les urines et les selles.

Il a pu détecter de cette façon, dans un cas de calcinose un bilan calcique fortement négatif.

2 - Un trouble fonctionnel des parathyroïdes fut incriminé. La parathyroïdectomie pratiquée dans un cas par FONTAINE et Coll. fut un succès.

3 - Les glandes sexuelles et l'hypophyse pourraient avoir une influence, vu la fréquence d'apparition des troubles à la ménopause (surtout dans la calcinose circonscripta).

4 - Des modifications du Ph humoral dans le sens d'une alcalinisation ont été également évoquées.

C O N C L U S I O N :

Aucune des théories émises jusqu'à aujourd'hui ne donne entière satisfaction à l'esprit ; et le problème étiopathogénique des calcinoses reste toujours posé.

- T R A I T E M E N T D E S C A L C I N O S E S -

-:-:-:-:-:-:-:-

Le traitement de la calcinose n'est pas résolu. Tout comme la pathogénie il est plein d'incertitude.

Des thérapeutiques variées ont été préconisées mais n'urent qu'un succés temporaire.

Nous les classeront en deux groupes :

- Les traitements médicaux.
- et les traitements chirurgicaux.

-:-:-:-:-:-:-:-

I - TRAITEMENTS MEDICAUX

Ils ont pour but :

1- De diminuer les apports alimentaires du calcium

2- D'agir sur la fibrose du tissu sous-cutané et de la peau en la diminuant.

3- d'augmenter la solubilité des sels de chaux dans l'organisme.

A cette fin SUNDERMAN a montré que le calcium du tissu interstitiel peut être mobilisé par un régime restrictif ou par l'ingestion de chlorure d'ammonium.

Cette dernière thérapeutique avait déjà été préconisée par BAUER et COLL.

BROUKS W D W a essayé de mobiliser le calcium et de favoriser son excrétion par l'emploi de phosphate disodique.

CRAIG et LYALL.A . auraient obtenu un succès par

l'ingestion de ce médicament (Brit.J. of Dis. 1931).

NICK et Coll. ont traité par le sel sodique de l'EDTA une femme de 65 ans qui présentait un syndrome de THIBIERCE WEISSENBACH (calcinose digitale et prérotulienne associée à une sclérodactylie) et chez qui une stellectomie n'a apporté qu'une amélioration passagère. " Les résultats fonctionnels obtenus sont supérieurs aux résultats anatomiques ".

La corticothérapie (MASSE et Coll) employée dans le but de freiner la dégénérescence du tissu conjonctif et par là, la précipitation des sels de calcium, a donné des améliorations dans des cas isolés (BRIGGS et Coll. - KILEURN P.) mais des échecs dans d'autres (SCOTT et LILLY).

Cependant l'association des corticoïdes (ACTH et DELTA Cortisone) et de l'EDTA semble donner de meilleurs résultats (MASSE et Coll.).

KENNEDY R.L.J., CLIN, NORTHAM M. 1929, et PED J., 1932, ont obtenu par la diète cétogène un succès notable. Après 4 ans de traitement la radiographie montrait chez le malade l'absence de dépôts constatés auparavant au niveau du bassin, de la colonne vertébrale et des aisselles.

HEIN B.J. (Arch. Surg. Mars 1933) a publié un résultat excellent dans un cas de calcinose traité par l'hélio et actinothérapie.

La radiothérapie préconisée par INCLAN ne semble pas avoir d'adeptes.

II - TRAITEMENT CHIRURGICAL

Là aussi, des interventions les plus diverses ont été proposées dans le traitement des calcinoses.

1 - Interventions sur le sympathique.

Ces opérations peuvent donner une amélioration des troubles trophiques et une diminution des calcifications.

Utilisé dans les formes chroniques ou compliquées d'ulcérations et de crises vasculaires pénibles, ce traitement est abandonné car très souvent dans les suites opératoires les lésions évoluent plus rapidement.

2 - La parathyroïdectomie

Avec ou sans hémithyroïdectomie semble avoir peu d'influence, bien que FONTAINE et Coll. aient obtenu une amélioration dans un cas. En réalité la plupart des auteurs se rangent volontiers à l'avis de STEINITZ qui considère dans les calcinoses les examens du sang et du métabolisme calcique n'ont donné aucune preuve de la présence d'un trouble parathyroïdien.

3 - Traitement chirurgical local.

Le seul traitement valable admis par tous, reste l'extirpation des concrétions calcaires.

Dans les formes à localisations multiples, l'excision en un seul temps opératoire est impossible.

De même, pour les masses volumineuses comme celles observées fréquemment au niveau des fesses, l'intervention risque d'être difficile

ceci d'autant que la tumeur entoure les troncs nerveux.

Les contractures sont traitées par des redressements orthopédiques associés à des ténotomies (SOEUR).

EN CONCLUSION, NOUS POUVONS DIRE :

Qu'en dehors de l'exérese chirurgicale, toutes les autres méthodes, malgré quelques succès rapportés, restent provisoires.

Et, que le problème d'une thérapeutique rationnelle ne sera résolu qu'après la solution du problème nosologique des calcinoses.

1° - OBSERVATION

Il s'agit d'un jeune algérien BAR... Moussa, célibataire, âgé de 18 ans, né et demeurant à Douar Béni Mellikeche à AKBOU.

Son histoire clinique a débuté il y a un an par l'apparition d'une petite masse à la face postérieure du coude droit.

Celle-ci est indolore et n'entraine aucune gêne fonctionnelle, aussi est-elle tout d'abord négligée par le malade.

Mais son augmentation progressive finit par l'inquiéter et fit qu'il vint consulter.

Le 18.12.1967 il est observé par le Professeur Agrégé TRACA et hospitalisé à la salle BICHAT avec le diagnostic de " Calcinose tumorale ".

A ce moment la tumeur est de la grosseur d'une noix à contours irréguliers. Sa consistance est dure. Elle n'adhère pas à la peau, ni aux plans profonds.

Le malade n'en souffre nullement et n'éprouve aucune gêne aux mouvements.

Un examen général permet de trouver d'autres localisations de la maladie :

- au niveau de la main droite, au bord externe du pouce, on palpe une sorte de cordon dur, peu mobile, recouvert d'une peau rouge adhérente aux plans profonds.

Quelques masses variant de la taille d'un petit pois à une noix sont disposées à la face palmaire interne de P3 et P2 du médius gauche.

Elles sont dures et très mobiles.

- Au niveau de P3 du 4ème orteil gauche, on palpe une masse unique de la grandeur d'une cerise.

Par ailleurs le malade présente :

- Une exophtalmie

- et une tumeur médiane du cou, molle à la palpation, non pulsatile, mobile avec les mouvements de déglutition.

Un bilan thyroïdien pratiqué dans le service d'endocrinologie du Professeur BENMILOUD révèle :

- Une fixation d'I 131 légèrement élevée :

42% à la 6ème heure

55% à la 24ème heure

A la scintigraphie, une augmentation de volume diffuse prédominant à droite.

Cette image évoque un goitre endémique avide d'iode.

EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES :

1- La radiographie du coude droit montre :

Une image de calcification des parties molles de toute la région postérieure du coude et de la partie supérieure de l'avant-bras.

2- Les mêmes images opaques sont observées au niveau du médius droit, du pouce et du 4ème orteil gauche.

EXAMENS de LABORATOIRE :

Donnent les résultats suivants :

1- Dans le sang :

Groupe sanguin A Rh (+).

Ht, numération, formule, VS, glycémie, urée sanguine sont normaux.

CALCIUM TOTAL .....95 mg°/oo

PHOSPHORE MINERAL 48,75

PHOSPHATASES ALCALINES 2,25

PHOSPHATASES ACIDES 7,50

ACIDE URIQUE .....45 mg°/oo.

1- Dans l'urine :

CALCIURIE .....75mg°/oo soit 15,75mg par 24 heures.

PHOSPHORE 1,26g/oo

ACIDE URIQUE ..... 0,30 g°/oo.

Un fond d'oeil

Pratiqué à la recherche de stries amyloïdes s'est révélé normal.

Le 3/1/ 1968, la tumeur du coude droit est extirpée par une incision en S (Professeur TRACA).

" A l'ouverture, existant des poches par où s'écoule un liquide blanchâtre, crémeux, de consistance épaisse.

L'excision de la masse qui se trouve collée au nerf cubital est laborieuse ".

L'EXAMEN MICROSCOPIQUE (Dr. VEDRENNE).

Montre : " un matériel nécrotique incrusté de dépôts calcaires et d'un infiltrat histo-giganto-cellulaire, le tout entouré d'une coque fibreuse ".

Le 24.1.1968, pour une 2ème intervention, le Professeur TRACA s'attaque aux autres tumeurs (médius droit, pouce et 4ème orteil gauches).

Là aussi la dissection s'avère difficile du fait de l'adhérence au tissu sous-cutané et aux tendons.

Au niveau de l'index, la masse qui se trouve dans le prolongement du nerf interdigital ne peut être enlevée entièrement.

Le malade sort le 16.2.1968 cicatrisé, avec un traitement aux extraits thyroïdiens.

Un nouveau bilan pratiqué le 12.2.1968 donne les résultats suivants :

ACIDE URIQUE .....45mg %o

CALCIUM TOTAL .....106mg %o

CHOLESTEROL TOTAL ..... 1,30 gr

CHOLESTEROL ESTERIFIE ..... 0,85 gr

RAPPORT CT/CE ..... 0,65 gr

LIPIDES TOTAUX ..... 1,15 gr

UREE SANGUINE ..... 0,19 gr

RESERVE ALCALINE 58

C O N C L U S I O N

Il s'agit d'une calcinose à localisation multiples (coude, main, pied) chez un jeune de 18 ans.

L'aspect clinique, tout comme l'aspect microscopique nous fait considérer cette tumeur comme une calcinose tumorale.

Fig. 1 et 2

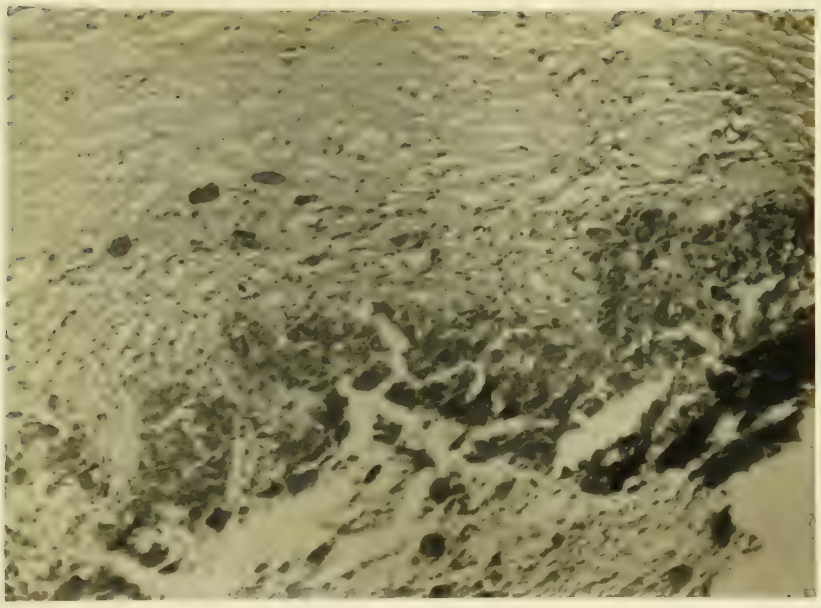
Tumeur du coude avant

l'intervention

Fig.

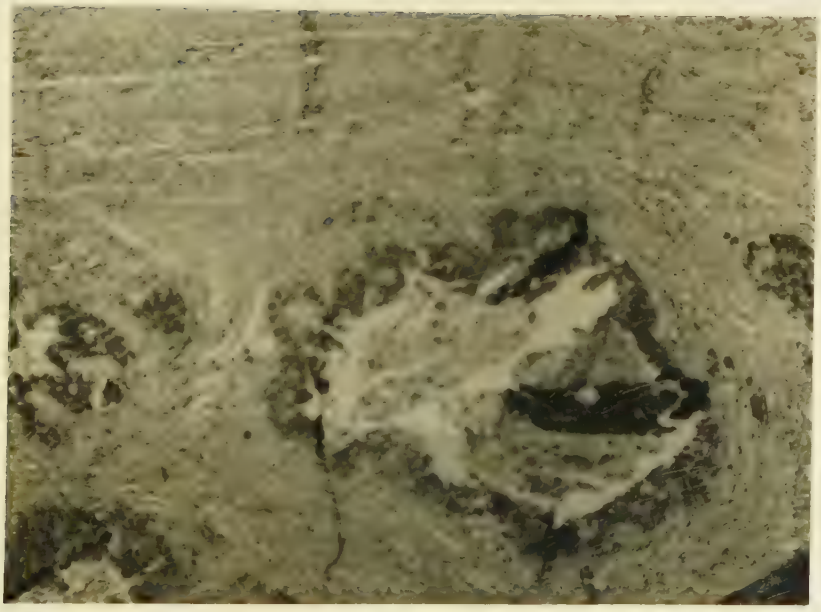
Aspect de la tumeur

en per-opératoire



Ces 2 photos montrent l'aspect histologique

de la tumeur.



2ème OBSERVATION

M. BEL... Lakhdar : 47 ans, originaire d'El-Babord, habite depuis 4 ans ALGER où il exerce son métier de manoeuvre dans un chantier.

Il est marié, père de 6 enfants.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Père décédé à 70 ans.

Mère âgée de 65 ans, vivante et bien portante.

Femme en bonne santé.

Enfants : Trois décédés à 7ans
5ans à la suite de coqueluche
4ans

Six enfant vivants et bien portants.

ANTECEDENTS PERSONNELS :

1° - Pathologiques : aucun

2° - Traumatiques

Hospitalisation en 1959 à l'hôpital de SETIF pour fractu du 1/3 inférieur de la jambe gauche, traitée par traction trans-calcané ne. Actuellement, fracture consolidée et sans sequelles.

3° Notons le régime alimentaire du malade fait essentielle ment :

- de couscous.
- de pain.
- de lait pendant la saison du printemps.
- Presque pas de fruits et de légumes.
- De la viande rarement.
- Le malade ne consomme pas d'alcool ni de tabac.

Le début clinique de la maladie remonte à 7 ans marqué par l'apparition d'une tumeur au niveau de l'IPP du 5ème doigt de la main droite.

Un an après, d'autres tumeurs sont apparues au niveau de P2 et P3 de ce même doigt, de la région hypothénar et de la face antéri du poignet.

Le malade entre le 12/7/1971 dans le service du Pr. MENTOURI.

Son état général est bon. Un examen systématique des différents appareils ne révèle rien de particulier.

L'examen du membre supérieur droit montre :

un 5ème doigt rétracté sur la paume, déformé par des masses de taille variable, allant de la grosseur d'une lentille à celle d'une noisette, développées à sa face palmaire.

La peau qui les recouvre est tendue, mince et luisante mais non fistulisée. Les mouvements de l'IPP et de l'IPD sont limités (en particulier l'extension) mais non douloureux.

Il existe des tumeurs semblables au niveau de l'éminence-hypothénar, de la loge thénarienne, du bord externe de P1 du pouce droit et à la face antéro-interne du poignet.

LA RADIOGRAPHIE DU MEMBRE SUPERIEUR DROIT MONTRE :

- des amas calcaires échelonnés le long du squelette de l'auriculaire, de la face antérieure des 3ème et 4ème méta, de la rangée interne du carpe et de l'extrémité inférieure du cubitus.

Ces calcifications présentent un aspect floconneux différent de l'aspect radiologieque habituel des calcinoses. Par ailleurs le squelette est normal.

LES EXAMENS DE LABORATOIRE donnent les résultas suivants :

GR	4 700 000	
GB	4 300	Pn 60
		éos 2
		LYMPH 36
		Mono 2
VS	8/25 mm	
Glycémie	1G,00 o/oo	
Urée sanguine	0G,18 o/oo	
Calcémie totale	106mg o/oo	
Protides	61G.	

Le 18/7/72 :

" Extirpation des tumeurws du bord cubital du carpe. L'ablation des masses de l'auriculaire s'avère impossible et conduit à l'amputation de P3 et P2 qui sont entièrement pris par le prossessus calcique."

LE 4/12/72 , Intervention itérative (Pr. MENTOURI)

" Incision parallèle au pli de flexion, au niveau de la région hypothénar et extirpation d'un nodule calcifié.

Par une incision en Z au niveau du pouce et une autre linéaire au niveau de l'éminence thénar, ablation de particules identiques

UN CONTROLE EFFECTUE LE 15.5.1973 montre :

1° - Au niveau du pouce droit

au bord interne, 1 cm au-dessus de l'espace inter-digital se trouve une masse de la grosseur d'un petit-pois, ronde, de consistance dure, très mobile roulant sous les doigts qui palpent.

Il n'existe pas de douleur au repos mais la tumeur est sensible au coucher et surtout au travail (sujet manoeuvre).

La peau à son niveau est d'aspect normal.

A côté de cette tumeur on palpe une autre masse du volume d'un grain de plomb, de même consistance et très mobile aussi.

Il n'y a pas de récidive au niveau de la cicatrice du bord externe qui est souple et indolore.

2° - Au niveau du 5ème doigt

cicatrice rétractile attirant le moignon d'amputation sur la face palmaire.

3° - A la paume de la main

un peu au-dessous du pli palmaire distal et à cheval sur l'éminence thénar, une tuméfaction fait saillie. Elle aurait présenté les mêmes caractères que celles décrites plus haut.

Actuellement, elle se présente comme une masse du volume d'une cerise non homogène, à limites imprécises.

La peau est intacte, de couleur normale, libre par rapport à elle; mais elle semble adhérée aux plans profonds.

4° - A la face antérieure du poignet

en allant du bord cubital au bord externe, on palpe :

a- 2 petites masses comparables à des grains de plomb, dures, très mobiles, non adhérentes et non douloureuses.

b - à un travers de doigt au-dessous de l'ancienne cicatrice d'intervention existe une tumeur de même consistance mais de volume plus important.

Elle n'adhère pas à la peau mais semble fixée aux plans profonds.

c - AU BORD EXTERNE IL Y A UNE TUMEUR DE LA GROSSEUR D'UN GRAIN DE PLOMB qu'on peut voir par transparence à l'extension du poignet. Elle semble adhérer aux plans profonds.

d - à 2 travers de doigts au-dessus de la cicatrice, on palpe une tumeur constituée de masses de différentes tailles. Elle est dure, profonde, mobilisable dans tous les sens.

Par ailleurs, le malade se plaint de douleurs du coude droit survenant à l'effort.

LE 7.6.1973 INTERVENTION ITERATIVE (Professeur MENTOURI)

Enelvant les tumeurs de la paume et du pouce droit.

Par une incision arciforme au niveau du canal carpien et la zone moyenne de la paume, on découvre sous la peau une tumeur bilobée donnant l'impression de 2 amandes accollées de couleur blanc opaque.

Après ablation de celle-ci, on découvre des formations multiples allant très profondément. De taille variable, elles sont friables (et s'effritent à la manière de gaufrettes).

Au niveau du pouce, ablation d'une masse très superficielle, ronde , de la taille d'un petit pois chiche.

A LA COUPE :

Ces masses sont formées de petites logettes vides, rappelant un nid d'abeilles.

L'EXAMEN CHIMIQUE qui suit est du à l'obligeance de Mr. LACROIX à qui nous adressons tous nos remerciements. Il donne des résultats suivants

1°) Pour le 1er prélèvement effectué le 19.7.1972 :

" Il s'agit de concrétions dures, brunâtres.

L'incinération montre la présence de matière organique et conduit à un résidu minéral important.

La diagnose chimique permet d'attribuer au cholestérol la part revenant à la matière organique (réaction de Liebermann positive). La recherche d'acide urique s'est avérée négative.

La partie minérale répond aux caractères analytiques des carbonates et phosphates cités dans l'ordre d'importance. Le cation est représenté par le calcium. Certaines réactions limites laissent à penser qu'il y aurait également un faible pourcentage d'oxalates.

2°) Pour le prélèvement du 7.6.1973 :

" Les prélèvements effectués présentent un aspect translucide, ferme.

La coupe révèle une structure homogène, dense.

L'examen microscopique et sa consistance font penser à des fragments de cartilage.

Par calcination ils n'abandonnent aucun résidu minéral.

Nous n'avons pu, sur le plan chimique, identifier d'une façon précise, la nature cartilagineuse de cette substance organique. Tout au plus pouvons nous dire qu'elle donne la réaction xanthoprotéique en présence d'acide nitrique. Les recherches d'acide urique et de cholestérol ont été négatives.

L'EXAMEN HISTOLOGIQUE pratiqué par Mdame BOUHADEF que nous remercions bien vivement montre :

" Des masses lobulées présentant des logettes et réalisant l'aspect d'un tissu cartilagineux. On observe parfois des trainées hyperchromatiques évoquant des calcifications discrètes. L'image est celle d'une métaplasie chondroïde avec imprégnation calcaire secondaire ".

CONCLUSION :

Ce cas nous semble présenter un intérêt tout spécial à cause de l'impossibilité où nous nous trouvons de le classer.

Le tableau clinique qui est fait de nodules localisés au membre supérieur, allant de la taille d'un grain de plomb à une noisette, de consistance dure, plus ou moins mobiles, à revêtement cutané normal évoque une calcinose.

Mais les résultats d'analyses chimiques pratiquées le 7/6/73 sur des fragments de tumeurs pris à 1 an d'intervalle donnent des résultats complètement différents.

La constitution du 1er prélèvement qui est fait de cholestérol, de carbonate et phosphate de calcium est en faveur du diagnostic de calcinose soulevé à l'entrée du malade.

Les examens histochimiques du 2ème prélèvement n'ont rien de commun.

Ils montrent une substance cartilagineuse imprégnée de calcaire ce qui remet en question de diagnostic.

S'agit-il d'une calcinose ?, d'une chondrocalcinose ? ou d'une autre entité morbide, nous ne saurions le dire.

Seule une étude suivie et approfondie de la clinique associée à des examens histochimiques répétés pourraient peut-être nous éclairer.

Tumeurs de la main droite

Vue de profil

Tumeurs de la main droite

Vue de face

3 EME OBSERVATION

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

ETUDE CLINIQUE

BOUAZ... ZOHRA, 22 ans, célibataire, originaire de GRANDE KABYLIE et demeurant à EL-AFFROUN consulte pour la première fois à la clinique chirurgicale A, adressée par le service de Dermatologie pour syndrome de Thibierge Weissenbach.

Le début de sa maladie remonte à 4 ans, marqué par des douleu et des phénomènes asphyxiques des extrémités et plus particulièrement des pieds. Ces phénomènes sont déclenchés par le froid.

Puis, sont apparues de façon insidieuse et progressive des tumeurs des pieds et des mains.

1- Au niveau des pieds :

Qui sont froids et de couleur cyanotique existe une infiltration ferme, une tension des téguments.

Aux talons et à la plante des pieds, la palpation donne l'impression d'une grappe constituée de masses de taille variable, dures, non adhérentes.

La peau qui les recouvre est tendue mais ne présente pas de cicatrices ni de fistules.

Ces tumeurs indolentes au repos, provoquent une gêne douloureuse à l'appui.

2 - Au niveau des mains :

On retrouve des tumeurs identiques mais moins importantes aux 2 pouces. Là aussi la peau est intacte.

RADIOGRAPHIE

Montre au niveau des pieds :

- des images opaques variant d'une tête d'épingle à la grosseur d'un pois chiche, réunies en grappe.

- des images analogues, mais de volume plus réduit (d'une tête d'épingle à une lentille) se voient au niveau de P1 de l'interphalangienne des 2 pouces.

Une biopsie cutanée de la plante du pied pratiquée le 2.3.196 montre :

" En surface, un épiderme régulier, légèrement hyperplasié, recouvert d'une forte couche cornée.

Dans la partie profonde du derme, présence d'un foyer de nécrose avec dépôts calcaires entourés d'une coque fibreuse ".

Le 4.6.1965

Extirpation des calcifications du talon gauche.

L'intervention est précédée d'une artériographie qui est réalisée par ponction de l'artère tibiale postérieure.

Cette dernière ne montre pas d'anomalie du chevelu (pas de retrécissement, pas de calcification des parois).

Le 18/6/1965

Extirpation de la tumeur du talon droit.

A L'EXAMEN MICROSCOPIQUE :

"Le prélèvement comporte de nombreuses plages de dépôts calcifiés dans un tissu fibreux pauvre en cellules et sans réactions inflammatoires".

Les calcifications des 2 pouces sont enlevées successivement le 18 et 29 Octobre 1965.

L'EXAMEN CHIMIQUE d'un prélèvement : (Mr. SALHI)

Montre la présence de matière organique dont le cholestérol et des matières minérales : - Phosphates
- Oxalates
- Calcium

RESULTATS DES EXAMENS BIOLOGIQUES :

Urée sanguine	0gr,34%
Glycémie	0gr,94%
GR	2 680 000
GB	6 200
HT	23,5
VS	12/22mm
Prothrombine	84%
Temps de Quick	13".

C O N C L U S I O N

Nous rapportons dans cette observation une association typique d'une calcinose circonscripta et d'un syndrome de Raynaud.

Nous ne retrouvons rien de particulier ni dans les antécédents

Calcinose du pied droit.

Artériographie.

CONCLUSION

Malgré de nombreux travaux, la calcinose demeure peu fréquente. Mais sa rareté n'est sans doute qu'apparente, due à la connaissance imparfaite et peu répandue de cette affection.

Souvent prise pour des kystes sébacés calcifiés, les concrétions calciques sont enlevées et ne sont suivies d'aucun examen.

Aussi le but de ce travail, si modeste soit-il, est d'aider à la connaissance de la calcinose.

Nous désirons également attirer l'attention des jeunes internes qui sont appelés à voir ce genre de malade sur l'importance de l'examen clinique et des examens histochimiques qui pourraient aider à résoudre le problème étiopathogénique et par la même le traitement.

D'autres explorations locales telles que :

- Thermographie cutanée
- Détermination du Ph local

ou général :

- Bilan calcique à minima
- et exploration des parathyroides

sont également utiles.

Les différents groupes de calcinose présentent des signes cliniques, radiologiques et histochimiques caractéristiques.

Mais sous cet aspect d'individualité ne se cache-t-il pas une réalité méconnue qui constitue le lien profond de toutes les calcinoses ?.

L'évolution est imprévisible et confirme l'absence de limite précises entre les trois groupes de cette affection.

S'est ainsi qu'un cas de calcinose tumorale publiée par le Pr. TRACA et COLL en 1964 a évolué vers la calcinose universelle;

Y a t-il une ou plusieurs calcinoses ?

Le problème reste posé tout comme celui de l'étiopathogénie.

BIBLIOGRAPHIE

- APPELMANS. R. et GARDOEN
"Le Syndrome de calcinose".
Revue Belge de Path et de Méd. Exp.
XXI n° 1 Sept. 1951

- APAK
"Lipocalcino granulomatose (maladie de Teutschlaender)
- Revue de chirurgie pédiatrique.

- BAZEX. A, SALVADOR. R, DUPRE. A, PARANT. M, CHRISTOL. B.
"Lipocalcino granulomatose de Teutschlaender.
- Bulletin de Derm et Syph. Tome 69, N° 1
Janv. - Mars 1962

- BAUER. W, MARBLE. E, BENNET. G. A
"FURTHER STUDIES IN A CASE OF Calcification of subcitansous tissu (calcinosis universalis) in a child".
- Amer. J. Méd. Sci. 182 : 237, 1931

- CURTILLET. J et DOR. L
"Maladie Kystique et calcaire des glandes sudoripares".
- Gazette hebdomadaire de Médecine et Chirurgie.
n° 91, 1080, 1083, Nov. 1898

- DURET
"Tumeurs multiples et singulières des bourses séreuses".
- Soc. Anat. Juillet 1899

- FONTAINE. R., MANDEL. P., FRANK. P., OSTERTAG. M
"Bilan calcique à minima. Technique et résultats dans la lithiase urinaire, la calcinose tumorale et dans certaines affections ostéo-articulaires".
- Sem. Hôp. Paris N° 45 Juin 1950

- FONTAINE. R., MANDEL. P., WITZ. J., OSTERTAG.
"Contribution à l'Etude clinique et biochimique des calcifications tissulaires et des ossifications Hétérotopes".
- Revue d'Orthopédie T. 36 n° 1, 2 Janv. - Mars 1950.

- Françon. F., TREPSAT. P. et TSACHALOS.
"Dépôts calcaires autour de l'articulation du genou (à propos de 3 observations)".
- Presse médicale n° 23, 549, 550, Mars 1957.

- FERNET. P. et NAHAN
" Un cas de concrétion calcaire sous-cutanée"
- Soc. de Derm. et de Syph. Nov. 1919

- GESCHICKTER, C.F., LEWIS, DEAN
" Tumors of. tendon Sheaths, joint Bursea"
- Am. J. Cancer, 22 : 96 Sept. 1934.

- GAILLARD L. et UZAN. R.
" Calcinose sous-cutanée localisée et primitive chez un enfant de 11 ans - résultats de quelques examens biochimiques".
- Réunion Lyonnaise de Pédiatrie.

- GARDOEN
" Le Syndrome de Calcinose "
- Acta chirurgica Belgica n° 8 Nov. 1951

- INCLAN. A.
" Tumoral Calcinosis"
- Jour. A. M.A 1943

- JEANNE
" Sur une maladie peu connue, caractérisée par des concrétions phosphatiques sous-cutanées".
- Soc. Anat. Nov. 1900

- KILEURN. P.
" Calcinos : a review with reports of pour cases"
- Postgrad. M.J. Lond. 33 : 555 - 560, Nov. 1957

- LANSEURY. J., Smith. L.W, Wulzel. R, Vanwag Tendouk WJ
" Relation - Ship PF antistiffness factor To collagen disease and Calcinosis".
- Ann. Rheumat Dis. 9 : 97, 1950

- LEXA M.
" Variété spéciale des calcifications dans les tissus"
- THESE LYON 1899.

- LOWRENCE Reynolds MD.
" Radium Thérapy and Nucléar Médicine"
- Américan Journal Of. Roentgenolopy Vol. 86, 1961

- LENG-LEVY, David, CHAUSSE, TIXIER, SERRES, BIESSY
" Forme atypique de Calcinose interstitielle"
- Journal de Médecine de BORDEAUX n° 6 - Juin 1950.

- VITTORI. J., MOINE. D., DUMAS. M.
" Calcinose de jambe"
- Soc. de chirurgie de LYON Juin 1962
-(Contribution casuistique ‹ du syndrome de Thibierge - Weissenbacht)
- Semaine des Hôpitaux n° 47 P. 2732.

- "La Calcinose dans l'enfance"
- Arch. de Médc. des enfants 1937.

- MILIAN G. et NEVEU
" Hygromas calcifiés"
- Société Anat. Oct. 1900

- MILIAN And NEVEU
" Bull. et Mém. Soc. Anat. de PARIS"
- 2 : 287, 1900

- MILIAN
" Hygromas calcifiés et granumes calcaires sous-cutanés"
- Presse médicale de 1900

- MILIAN G.
" Les Sporozooses humaines"
- THESE PARIS 1898

MASSE. L, ROUSSEAU. M., CHASSAIGNE J.P., MESNIER. F.
" La Calcinose interstitielle diffuse (à propos d'un cas)".
- Presse Médicale 69 n° 30, 1961.

- MUNSCHMYER
" Ueber Myositis ossificans progressiva"
- Ztschr. F. Rat. Méd. 9, 1869.

- NICK. J., CONSTAMIN. F., J.M. MORIN. P.
" Sclérodactylie avec calcinose digitale et prérotulienne précédée d'un syndrome de Raynaud".
- Résultats du traitement par un agent chelateur.

- PROFICHAT. J.C.
" Concrétions phosphatiques sous-cutanées"
- THESE PARIS 1900.

- RENON. L. et DUFOUR. H.
" Dermo phosphato Fibromatose nodulaire généralisée avec pigmentation de la peau simulant la maladie de Ricklinghausen"
- Société médicale des Hôpitaux Juillet 1900.

- ROSENTIEN, JULIOS
"Myositis ossificans progressiva"
- Ann. Surg. 485, 1917

- SOEUR
" La Calcinose"
- Acta Chirurgica Belgica n° 2 Fév. 1950

- STEINITZ, HERMANN
" Calcinosis Circonscripta (Kallgicht) und calcinosis universallis"
- Ergebn. Inn. Méd. Kinderheilk.
39 : 216, 275, 1931

- TRACA G., HENNEBERT. P.N. et MAZABRAUD. A.
" Considération sur un cas de lipocalcinogranulomatose"
- Presse Médicale n° 10, 543, 546, Fév. 1965

- TRACA G.
" La Calcinose tumorale"
- Lovanium £ç-';

- TRACA G.
" La Calcinose Tumorale : un cas algérien".
- Communication aux Vème journées Médicales Maghrébines
ALGER, le 28 Avril 1969.

- TEUTSCHLAENDER
" Lipodocalcinosis or Lipodocalcinogranulomatis (Die-Lipoido. Calcinosis oderlipoid Kallgicht)".
Beitr. Path. Anat. 110, 402 - 432, 1949.

- TEUTSCHLAENDER
" Ueber progressive lipogranulomatose der Muskakatur. Zugleesh ein Beitrag sur pathogense der Myopathia ostéoplastion progressiva"
- Klinisch - Thérapeutisch Wichenschrift.
14 : 451 - 453.

- TEUTSCHLAENDER
" Lipocalcinogranulomatosis und calcinosis universallis.
- Zentrabl. Allg. Fath. U. Path. Anat. 67 : 387, 1937

- S O M M A I R E -

- INTRODUCTION 13

PRECIPITATION des SELS de CALCIUM DANS L'ORGANISME 15

I - Les ossifications pathologiques 16

1 - La myosité ossifiante progressive.

II - Les calcifications pathologiques 17

A - Les calcifications dystrophiques

B - Les calcifications métastatiques..... 19

C - Les calcinoses. 20

LA CALCINOSE CIRCONSCRITE 25

LA CALCINOSE UNIVERSELLE 27

- Association des calcinoses circonscriteet 29
universelle aux maladies de collagène

- Lipocalcino-granulomatose de
TEUTSCHLAENDER 30

LA CALCINOSE TUMORALE 32

1 - Caractéristique clinique

2 - Caractéristique radiologique

3 - Caractéristique histochimique

4 - Diagnostic différentiel

CONSIDERATIONS ETHIOPATHOGENIQUES 38

TRAITEMENT DE LA CALCINOSE 43

OBSERVATIONS 47

CONCLUSION 65

BIBLIOGRAPHIE 67

VU :
Le Président du Jury
Signé :

VU :
Le Doyen
Signé :

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Alger, le

Le Directeur de l'Enseignement Supérieur
Signé :

IMPRIMERIE DU 1er MAI
9, RUE MOHAMED MADA ALGER